

Síndrome de Streeter: relato de caso

Streeter syndrome: case report

José de Arimathéa Fleury Brandão¹

Resumo

A síndrome de Streeter é uma afecção congênita infrequente encontrada em recém-nascidos com variada forma de apresentação clínica. O tratamento para as apresentações sintomáticas é cirúrgico, com ressecção da banda e reconstrução da pele e subcutâneo, até amputações. O objetivo deste estudo foi relatar três casos da síndrome de Streeter, sendo dois tratados cirurgicamente e um de maneira não cirúrgica. Os pacientes evoluíram de forma satisfatória com os tratamentos instaurados.

Descritores: Síndrome de bandas amnióticas/diagnóstico; Recém-nascido; Relatos de casos

Abstract

The Amniotic Band Syndrome is an uncommon congenital condition with multiple clinical presentations found in newborns. Treatment for symptomatic presentations is surgical resection of the band, reconstruction of the skin and subcutaneous tissue, and sometimes amputations. This study reports three cases of amniotic band syndrome. Two of these were surgically treated and one was treated with conservative measures. Patients progressed satisfactorily after treatment initiation.

Keywords: Amniotic band syndrome/diagnosis; Infant, newborn; Case reports

Correspondência:

José de Arimathéa Fleury Brandão
SQN 214, Bloco D, 315, Asa Norte
CEP: 70873-040 – Brasília (DF), Brasil
E-mail: jose_arimathea@yahoo.com.br

Data de recebimento

7/2/2014

Data de aceite

29/5/2014

1 Médico especialista do grupo de Medicina e Cirurgia do Tornozelo e Pé do Hospital Ortopédico e Medicina Especializada – HOME e do Serviço de Tornozelo e Pé do Hospital Regional de Sobradinho – SES/DF, Brasília, DF, Brasil.

Fonte de financiamento: não há

Conflito de interesse: não há

INTRODUÇÃO

A síndrome da banda de constrição congênita é uma afecção incomum e de etiologia ainda controversa.⁽¹⁻¹⁰⁾ Possui diversas formas de apresentações clínicas, as quais variam de simples anel de constrição em dedos e artelhos, podendo estar presentes amputações, sindactilia e/ou acrossindactilia (sindactilia fenestrada). Outras malformações associadas de face, cabeça e tronco, como lábio leporino, anencefalia, encefalocele, hidrocefalia, microftalmia, torcoesquise, coração extratorácico e gastroesquise, também podem ocorrer.^(1,3-5,7,9) Nos casos estudados, observou-se grande associação com anomalias ao nível dos pés, principalmente o pé equino-varo-adocto.

A síndrome da banda de constrição é citada, na literatura, por vários sinônimos, tais como: anel de constrição congênito, banda de constrição anular, complexo de ADAM (*amniotic deformity adhesion and mutilation*, deformidade amniótica, aderências, mutilações), complexo da ruptura da banda amniótica, displasia de Streeter, defeito anular congênito e síndrome da banda amniótica.^(1,2,10)

Há consenso em se afirmar que se trata de uma afecção de origem não genética, de ocorrência ocasional na natureza,^(3-5,9,10) na qual o acometimento assimétrico de membros é regra, não havendo, desse modo, lesões iguais em indivíduos diferentes, sequer lesão simétrica em um mesmo indivíduo.^(7,9,10) A incidência da referida síndrome é apresentada em literatura recente como sendo de 1:2.000 a 1:15.000 nascidos vivos.^(1,3,4,5,8,9) Patterson⁽¹¹⁾ relata incidência de 1:15.000 nascidos vivos.

Acomete igualmente crianças do sexo masculino e feminino^(4,9) e não existe predileção por qualquer grupo étnico.⁽³⁾ Nas crianças nascidas com alterações causadas por banda de constrição congênita, alguns autores relatam alta incidência de prematuridade e baixo peso ao nascimento.^(1,9)

Várias teorias foram sugeridas na tentativa de se explicar a etiopatogenia das bandas amnióticas, sendo as mais aceitas aquelas teorias intrínsecas e extrínsecas. Streeter propôs, como teoria intrínseca, a de que a síndrome da banda de constrição congênita representaria um defeito inerente ao desenvolvimento embriogênico.⁽²⁾

As bandas de constrição seriam resultado de um defeito na diferenciação do plasma germinativo, o qual formaria as bandas fibróticas e tornaria o membro necrótico.^(1-3,4,8,10) Torpin e Faulkner⁽³⁾ defenderam, como teoria extrínseca, a de que a ruptura do âmnio formaria fios de tecido amniótico, que enlaçariam os membros do feto e causariam as bandas de constrição; tendo em vista que a taxa de crescimento do feto é maior que a do referido tecido, ocorreriam constrições, estrangulamentos, necrose e amputações.^(1-4,8-10)

As constrições podem ser superficiais ou profundas. Essas últimas estendem-se até a aponeurose, podendo, inclusive, chegar ao osso. Nesse caso, podem interferir no retorno venoso e linfático, provocando edema acentuado distal à constrição.⁽¹⁰⁾

Ainda em apoio à teoria extrínseca, tem-se postulado que a época da gravidez, na qual ocorre a ruptura amniótica, seria responsável pela maior ou menor gravidade das lesões. Rupturas precoces causariam lesões graves no feto, como lesões em cabeça e tronco e, frequentemente, seriam a causa de aborto ou natimorto. Rupturas amnióticas mais tardias resultariam primariamente em envolvimento dos membros.^(3,9) Uma das causas de ruptura de âmnio durante a gravidez, também apoiando a teoria extrínseca, tem sido atribuída ao oligodrâmnio temporário.^(1,3,9,10)

Swanson⁽¹³⁾ classifica as deformidades congênicas em sete grupos: (I) falha formação de partes; (II) falha de diferenciação; (III) duplicação; (IV) hipercrecimento; (V) hipocrescimento; (VI) bandas de constrição; e (VII) anormalidades generalizadas esqueleto.

Patterson,⁽¹¹⁾ em 1961, enumerou os critérios para diagnóstico da “síndrome dos anéis de constrição”. Seriam eles: (I) anéis de constrição simples; (II) anéis de constrição acompanhados de deformidades da parte distal, com ou sem linfedema; (III) anéis de constrição acompanhados de fusões das porções distais ou sindactilia terminal; e (IV) amputação intrauterina.

Hennigan e Kuo classificaram as faixas constritivas em quatro zonas. A zona 1 corresponde à coxa; a zona 2, à perna; a zona 3, ao tornozelo; e a zona 4, ao pé. Esses mesmos autores as classificaram de acordo com a gravidade: grau 1 para acometimento do tecido subcutâneo; grau 2 para comprometimento até a fáscia; grau 3 caso se estendam para as fâscias e necessitem liberação; e grau 4 para amputações congênicas.⁽¹²⁾

É achado frequente, ao nascimento, a associação de áreas de estrangulamento por bandas de constrição, coto de amputações, sindactilia, acrossindactilia e hipoplasia de dedos e artelhos.^(2,7,9,10) Nos membros superiores, as regiões distais são mais afetadas – principalmente os dedos centrais (II, III e IV), e, nos membros inferiores, o Hálux e segundo artelho são os mais afetados.^(1,4,9,10)

O polegar raramente é afetado, tendo sido atribuída essa característica ao fato de ele permanecer protegido na palma da mão durante a gravidez.⁽¹⁾ Na sindactilia e acrossindactilia causadas por bandas de constrição, raramente é observada fusão óssea, ocorrendo apenas fusão de partes moles.^(9,10)

As bandas fibrosas podem ser superficiais ou profundas, e podem circular total ou parcialmente um membro ou dedos afetados.

Bandas superficiais normalmente não causam danos neurovasculares e nem dificuldade em retorno linfático, evitando, assim, o linfedema. Bandas profundas, no entanto, podem causar danos neurovasculares de diversos graus, evoluindo, por vezes, para uma liberação cirúrgica de urgência, em razão do aumento progressivo do edema distal à área de compressão com comprometimento vascular.^(1,7-10)

Lesões de nervos periféricos, devido a bandas de constrição profunda (geralmente proximal ao punho), têm sido descritas na literatura, sendo classificadas como axoniotmese e neurotmese. O segmento de nervo lesado é o tecido nervoso sob a banda fibrosa. O tecido nervoso proximal e distal à banda de constrição apresenta-se com aspecto macroscópico normal.^(6,9)

O diagnóstico precoce da síndrome da banda de constrição congênita pode ser feito por meio de ultrassonografia no final do primeiro trimestre de gestação.^(3,5,9) O tratamento, nos casos em que há necessidade de intervenção cirúrgica, é feito por meio de zetaplastia, dablíoplastia^(1,4,9-10) ou ressecção do anel fibroso com rotação de retalho de gordura subcutânea e fechamento da pele.^(7,10) O procedimento pode ser feito em um só tempo cirúrgico^(4,8) ou, como recomenda a maioria dos autores, libera-se metade da circunferência do anel de constrição em um tempo e a outra metade em um segundo tempo^(1,7,9,10) – 6 a 12 semanas após o primeiro procedimento cirúrgico.⁽¹⁰⁾

DESCRIÇÕES DOS CASOS

Caso 1

Recém-nascido de MND, sexo feminino, negra, parto cesárea por parada de progressão, posição cefálica, nascido a termo, peso adequado para idade gestacional, APGAR no 1º, 5º e 10º minutos foi de 4, 8 e 9, respectivamente. Mãe com teste VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory*) reagente em gestação, entretanto, no recém-nascido, após investigação laboratorial e radiográfica, foi excluída a ocorrência de sífilis congênita.

O diagnóstico realizado foi de banda de constrição congênita tipo I (classificação Patterson) em zona 2 do membro inferior direito (Figura 1) associado a pé equino-cavo-varo-ducto à esquerda (Figura 2). O recém-nascido foi, então, encaminhado à ortopedia.

O paciente iniciou tratamento do pé torto congênito à esquerda pelo método de Ponseti imediatamente após a alta hospitalar.

Após oito trocas seriadas de gesso e manipulações seguindo o referido método, o paciente apresentava equino residual à esquerda. Devido ao baixo nível socioeconômico e cultural da mãe da paciente, tivemos dificuldade de adesão



Figura 1 - Banda de constrição.



Figura 2 - Pé torto congênito.

da genitora ao tratamento proposto, pois a mesma, frequentemente, faltava consultas.

Aos 8 meses e 22 dias de idade, o paciente foi submetido a tratamento cirúrgico ortopédico, com liberação cirúrgica da banda de constrição à esquerda (Figura 3) e alongamento aberto do tendão calcâneo, além de capsulotomia posterior do tornozelo direito.



Figura 3 - Zetaplastia.



Figura 4 - Banda de constrição.

As técnicas cirúrgicas utilizadas na liberação da banda de constrição foram a ressecção profunda e a reconstrução com retalho em zetaplastia, em toda circunferência do membro, em um único tempo (Figura 3).

Em acompanhamento pós-operatório, a criança não apresentou nenhuma complicação imediata. O gesso e os pontos foram retirados após 3 semanas. A criança foi mantida em órtese de Dennis Brown, com 70° de rotação externa à esquerda e 40° de rotação externa direita.

A criança manteve-se em acompanhamento ambulatorial, utilizando órtese de Dennis Brown no período noturno, com previsão de uso até os 3 anos de idade. Não apresentou nenhuma complicação da ressecção da brida.

Caso 2

Recém-nascido de JAFB, sexo masculino, negro, parto natural, posição cefálica, nascido a termo, peso adequado para idade gestacional.

O diagnóstico foi realizado aos 5 meses e 20 dias, após o recém-nascido apresentar linfedema progressivo no membro inferior direito e ser encaminhado ao ortopedista pelo pediatra. A classificação da banda de constrição congênita foi do tipo I, com acometimento até fáscia em zona 2 do membro inferior direito e linfedema distal a brida (Figura 4).

Os procedimentos cirúrgicos realizados foram a ressecção da brida até planos de fáscia (Figura 5) e a reconstrução pela técnica de retalho em zetaplastia, em toda circunferência do membro, em um único tempo (Figura 6).

Foram retirados os pontos com 10 dias de pós-operatório e, após 4 meses de acompanhamento ambulatorial, o recém-nascido apresentou melhora do quadro de linfedema, sem complicações neurovasculares com relação ao procedimento realizado.



Figura 5 - Ressecção da banda.



Figura 6 - Zetaplastia.

Caso 3

Recém-nascido de MMLB, sexo feminino, branca, parto natural, posição cefálica, nascido a termo, peso adequado para idade gestacional, teve diagnóstico de banda de cons-

trição no membro inferior direito no 2º dia de vida após avaliação ortopédica no berçário.

A classificação da banda de constrição congênita foi do tipo I incompleta em zona 2 do membro inferior direito e sem linfedema distal a brida (Figura 7). A paciente permaneceu em acompanhamento ambulatorial, pois sua conduta foi não cirúrgica. Nas avaliações realizadas no 1º, 2º, 4º e 6º mês de vida não apresentou nenhuma complicação, sendo mantida a conduta expectante.



Figura 7 - Banda de constrição.

DISCUSSÃO

A síndrome de Streeter é uma afecção congênita incomum e com um número reduzido de publicações. Ligth et al. realizaram estudo em serviços de referência em ortopedia pediátrica, documentando 88 pacientes com essa síndrome.⁽⁶⁾ Outros artigos sobre o assunto revelam que a maioria de publicações é de relatos de casos,⁽⁷⁻⁹⁾ ou mesmo conceitos fisiopatológicos e tratamentos.⁽¹⁻⁴⁾ No Brasil, Costa et al. publicaram um série de 16 casos com acometimento do membro inferior associado a pé torto congênito,⁽¹⁰⁾ e Pardini et al. publicaram outro estudo com 10 pacientes avaliados num período de 20 anos com síndrome de Streeter, acometendo os membros superiores.⁽⁸⁾ Esses dois trabalhos são os mais expressivos na literatura nacional.

O diagnóstico da banda de constrição, ainda que possa ser realizado intraútero,⁽⁷⁻⁹⁾ é, por vezes, negligenciado pelo pediatra no momento do parto, sendo diagnosticado por um ortopedista, num momento futuro. Quando o serviço obstétrico está vinculado a um serviço ortopédico, o diagnóstico, assim como o tratamento da síndrome de Streeter e de outras alterações congênicas associadas, como o pé torto congênito, dá-se de forma mais precoce.^(8,10)

Nos relatos de casos deste estudo, a manifestação de deformidades nos membros inferiores não expressa a epidemiologia da síndrome de Streeter, que evidencia uma maior prevalência de deformidades nos membros superiores.⁽⁸⁾ No entanto, nos membros inferiores, a maior relação é com a deformidade do pé em equino-varo-aducto-supinado,⁽¹⁰⁾ e a brida localiza-se na zona 2 em 50% dos casos,^(8,10) conforme no presente estudo.

Quanto às possibilidades de tratamento cirúrgico das bandas de constrição, há desde a ressecção da brida, com dissecação profunda e liberação do feixe neurovascular, reconstrução de retalhos por zetaplastia e até amputação. As controvérsias giram em torno da realização da ressecção em um ou mais tempos cirúrgicos. Os trabalhos mais antigos defendem a ressecção em dois ou mais tempos cirúrgicos,⁽⁴⁻⁶⁾ enquanto as publicações mais recentes defendem que ela ocorra em um único tempo cirúrgico.⁽⁷⁻¹⁰⁾ Não há, portanto, um estudo com relevância significativa que indique um tratamento em detrimento do outro.

Em relação ao tratamento cirúrgico, há consenso na literatura. O paciente que apresenta duas bandas em um mesmo membro deve ser conduzido com a ressecção da banda de constrição proximal, primeiramente, e após 60 a 120 dias, com ressecção da constrição distal.^(5,6,8-10) Havendo deformidades associadas nos pés, o tratamento cirúrgico convencional dessa deformidade deve ser realizado após um período mínimo de 90 dias,^(4,5,10) sendo possíveis maus resultados com a inversão da sequência do tratamento. No caso 1, o fato do pé torto congênito ser localizado no membro inferior contralateral justifica a cirurgia simultânea, garantindo o sucesso do tratamento.

CONCLUSÃO

O diagnóstico da síndrome da brida amniótica é, por vezes, difícil, devendo o obstetra e o neonatologista estarem atentos para esta possibilidade, visto que o diagnóstico correto é fundamental para o aconselhamento da família.

Nestes raros casos de síndrome de Streeter, a indicação para abordagem cirúrgica é feita por meio da avaliação da criança e por observação da presença de comprometimento neurológico, vascular ou linfático.

O tratamento nos casos em que há indicação cirúrgica é baseado na liberação dos anéis constritivos e na reconstrução, por meio de zetaplastias, permitindo, assim, ganho em comprimento da pele e subcutâneo. Deve-se ter em mente que outros procedimentos cirúrgicos podem ser necessários para corrigir deformidades associadas, como o pé torto congênito.

REFERÊNCIAS

1. Kino Y. Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg Am.* 1975;57(5):636-43.
2. Streeter GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. *Contrib Embryol Carneg Inst.* 1930;22:1-44.
3. Torpin R, Faulkner A. Intrauterine amputation with the missing member found in the fetal membranes. *JAMA.* 1966;198(2):185-7.
4. Choulakian MY, Williams HB. Surgical correction of congenital constriction band syndrome in children: Replacing Z-plasty with direct closure. *Can J Plast Surg.* 2008;16(4):221-3.
5. Light TR, Ogden JA. Congenital constriction band syndrome. Pathophysiology and treatment. *Yale J Biol Med.* 1993;66(3):143-55.
6. Rebello CM, Leone CR, Zugaib M, Ramos JL, Gonzáles CH. Síndrome da brida amniótica. *Rev Pediatría.* 1990;13(1):52-7.
7. Ozkan K, Unay K, Goksan B, Akan K, Aydemir N, Ozkan NK. Congenital constriction ring syndrome with foot deformity: two case reports. *Cases J.* 2009;2:6696.
8. Pardini Jr. AG, Santos MA, Freitas AD. [Congenital constriction bands]. *Acta Ortop Bras.* 2001;9(2):3-10. Portuguese.
9. Gupta R, Malik F, Gupta R, Basit MA, Singh D. Congenital constriction band syndrome. *JK Science.* 2008;10(2):89-90.
10. Costa EN, Alves MP, Fraga CE, Silva Junior JA, Daher O. [Constriction ring syndrome. Study of 16 cases]. *Rev Ortop Bras.* 1996;31(4):341-6. Portuguese.
11. Patterson TJ. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg.* 1961;14:1-31.
12. Hennigan SP, Kuo KN. Resistant talipes equinovarus associated with congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop.* 2000;20(2):240-5.
13. Swanson AB. A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg Am.* 1976;1(1):8-22.